Aus dem Neurologischen Ambulatorium
an der Medizinischen Universitäts-Poliklinik Basel
(Vorsteher: Prof. Dr. Dr. h. c. R. Bing)

Ueber periodische oder paroxysmale Extremitätenlähmung

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

Nachman Kacenelenbogin

aus

Bialystok

(Polen)

BASEL 1944
BUCHDRUCKEREI EMIL STEFFAN

Aus dem Neurologischen Ambulatorium
an der Medizinischen Universitäts-Poliklinik Basel
(Vorsteher: Prof. Dr. Dr. h. c. R. Bing)

Ueber periodische oder paroxysmale Extremitätenlähmung

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

Nachman Kacenelenbogin

aus

Bialystok

(Polen)

BASEL 1944
BUCHDRUCKEREI EMIL STEFFAN

Genehmigt

von der Medizinischen Fakultät der Universität Basel
auf Antrag von Herrn Professor Dr. Dr. h. c. R. BING

Tag der Promotion: 10. Juni 1943

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern

und Bruder gewidmet!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546712_0008

Ueber periodische oder paroxysmale Extremitätenlähmung.

Die periodische oder paroxysmale Extremitätenlähmung ist ein seltenes Leiden, welches durch plötzliche Anfälle von schlaffer Paralyse, meistens aller vier Extremitäten, ohne Sensibilitätsstörungen, bei gleichzeitigem Erlöschen der elektrischen Erregbarkeit charakterisiert ist. Nach einiger Zeit folgt vollständige Wiederherstellung.

Anlass zu vorliegender Mitteilung gibt mir folgende Beobachtung, die mir von Prof. Bing zur Veröffentlichung überlassen wurde:

Hans A . . . . , Student, geb. 1904, in Behandlung getreten Dezember 1931.

Der Vater des Patienten hat zweimal (mit 28 und 40 Jahren) typische Anfälle von paroxysmaler Extremitätenlähmung durchgemacht. Sonstige Familienanamnese belanglos, ebenso persönliche Anamnese.

Seit der Pubertät stellt sich beim Patienten in unregelmässigen Abständen, gewöhnlich über Nacht, eine völlige Lähmung aller Gliedmassenmuskeln ein, bei absoluter Verschonung der von Gehirnnerven, innervierten Muskeln, sowie der gesamten Atemmuskulatur. Meistens schliessen sich diese Lähmungen an kleine Erkältungen (Schnupfen, Halsweh etc.) an, zuweilen auch an Verdauungsstörungen, selten an psychische Erregungen. Die Lähmung hält meistens nur wenige Stunden an, gelegentlich aber 2-3 Tage, alsdann erfolgt in sehr raschem Tempo eine völlige Rückkehr zur Norm.

Im allerersten Stadium der Lähmung bestehen flüchtige Parästhesien in Händen und Füssen. Sonst ist die Sensibilität in jeder Hinsicht intakt. Dagegen geht die Lähmung regelmässig einher mit maximaler Muskelschlaffheit, hochgradiger Herabsetzung oder gänzlicher Aufhebung der elektrischen Erregbarkeit (von Nerven und Muskel aus, galvanisch wie faradisch!) und mit dem Schwund der Sehnen und Knochenreflexe. Die idiomuskuläre mechanische Erregbarkeit und die Hautreflexe sind nicht aufgehoben, sondern nur mehr oder weniger herabgesetzt. Die gelähmten Extremitäten sind blass und kalt. Allgemeines starkes Schwitzen mit intensivem Durstgefühl. Sphinktern funktionieren normal. Keine pathologischen Phänomene pyramidaler oder extrapyramidaler Art.

Der übrige neurologische Status ist sowohl während des Lähmungszustandes als auch intervallär völlig normal, dergleichen der innere Organbefund.

Physostigmininjektionen schienen die Anfälle erheblich abzukürzen. Von den sonstigen versuchten Medikamenten ergab die Dauerbehandlung mit Calciumpräparaten nach Angabe des Patienten die besten Resultate, indem sie dem Auftreten der Lähmungen vorzubeugen schien.

Historisches.

Die periodische Extremitätenlähmung wurde als besondere Krankheit unter dem Namen „Paroxysmale Lähmung„ zuerst von dem russischen Arzt Schachnowicz 1882 beschrieben, obwohl sie schon früher von Cavaré 1853, Hartwig 1874, Samuelsöhn 1877, Gibney 1882, u. a. beobachtet wurde. 1885 beschrieb Westphal sehr eingehend einen Fall derartiger Lähmung.

Die Beobachtungen von Westphal entsprechen den Schilderungen von heute. Obwohl in den folgenden 50 Jahren zahlreiche solche Fälle klinisch beobachtet wurden, blieb die Erkrankung trotzdem rätselhaft.

Es wurden zahlreiche Beobachtungen veröffentlicht, so von Greidenberg 1887, Couzot 1887 und Goldflam 1891. Letzterer hat insbesondere auf die familiäre Natur dieser Krankheit hingewiesen. Diese Ansicht wurde später bestätigt und seitdem allgemein als selbstständige familiäre Krankheit aufgefasst.

Eine ganze Reihe von Veröffentlichungen brachte dann etwas Licht in diese eigenartige Erkrankungsform. Ausser den vereinzelt mitgeteilten Fällen von Singer, Putnam, Cramer, Fuchs, Schlesinger u. a. haben sich auch andere namhafte Autoren eingehender mit der Erkrankung beschäftigt. So unterrichtet Holtzapple 1901 über 17 Fälle periodischer Lähmungen, welche in einer Familie während 4 Generationen auftraten. Selbstverständlich fügt er dem hereditären Moment eine grosse Bedeutung zu.

Eine grössere Abhandlung dieses Leidens gab Schmidt 1919. Nach seiner Statistik ist der erbliche Charakter der Krankheit in 82% der Fälle nachzuweisen. Gleicher Ansicht bezüglich des hereditären Momentes sind Janota und Weber, welche 1928 ein eingehendes Studium des Leidens, in einer speziellen Abhandlung, gegeben haben.

Interessante Ausführungen bringt der japanische Forscher Shinosaki, welcher 1926 in einem ausführlichen Bericht 24 selbstbeobachtete Fälle mitteilt und näher auf die Klinik dieser Erkrankung eingeht. Er fügt dem glandulären Charakter dieser Erkrankung grosse Bedeudung zu.

Das hereditäre Moment, das von den früheren Autoren betont wurde, und die polyglanduläre nach Schinosaki, vertritt auch Neel 1929 in seiner Veröffentlichung über 2 Fälle. Im gleichen Jahre beschrieben diese Krankheit auch Yoshimura, Mankowski und 1932 Machlachlan. Gegenüber den früher geäusserten Meinungen vertritt Bing die Ansicht, dass das hereditäre Moment nur für eine begrenzte Zahl der Erkrankungen zutrifft.

Wenn es den bisher genannten Autoren gelang, die Klinik dieser Erkrankung in weitem Masse zu klären, so haben Herrington und Aitken 1937 nicht nur die klinischen Erfahrungen bestätigen können, sondern auch eine wirksame Therapie angeben, welche sowohl therapeutisch als auch prophylaktisch wirksam ist.

Symptomatologie.

Die periodische Extremitätenlähmung ist ein in ihren einzelnen Anfällen vorübergehendes Leiden, welches besondere Bedingungen erfordert um Symptome zu machen, sodass das Leiden selbst, d. h. die Voraussetzung für die Symptome an und für sich gut vorhanden sein kann, ohne dass man Gelegenheit hat es zu entdecken, wenn diese Voraussetzungen nicht erfüllt sind. Es sind mit anderen Worten besondere Umstände vorhanden, die eine ausschlaggebende Rolle spielen bei der Auslösung der Symptome.

Nach Goldflam befällt die Krankheit sowohl das männliche wie das weibliche Geschlecht. Shinosaki präcisiert das Befallensein der Geschlechter näher, und zwar, Männer 87,5%, Frauen 12,5%. Im allgemeinen treten die ersten Erscheinungen zur Zeit der Pubertät auf, der Kulminationspunkt scheint zwischen dem 20. und 30. Lebensjahre zu liegen.

Doch verzeichnete Goldflam einen Fall, wo der Anfall im 8. Lebensjahr begann und Machlachlan sogar einen solchen im 2. Lebensjahr. Shinosaki beobachtete 24 Fälle, wobei folgende Altersverteilung sich ergab: 16-20 Jahre 29%
21-30 „ 46%
31-40 „ 21%

Die Anfälle stellen sich ohne greifbare Ursache ein. Vor dem Anfall besteht Schwäche und Steifheit in den Gliedern, Müdigkeitsgefühl und Schläfrigkeit; nach Shinosaki auch dumpfe Schmerzen in 50% der Fälle. Eine Aura, wie in der Epilepsie gibt es nicht; die Patienten fühlen sich unmittelbar vor dem Anfall psychisch unbeeinträchtigt. Nach Machlachlan kommen Steigerung des Appetits und Verlangen nach schweren Speisen vor dem Ausbruch des Anfalles vor.

Das klinische Bild der Anfälle wiederholt sich bei allen Betroffenen fast stereotyp als eine Lähmung aller Glieder.

Selten betreffen diese nach paraplegischem Typus nur die Beine, wie Fischl und Greidenberg publizierten, meistens sind auch die Arme ergriffen, oft auch die Rumpfmuskulatur dazu, während Gesichts-, Augen-, Kaumuskeln und Stimme fast ausnahmslos intakt bleiben.

Die Lähmung ist eine absolute, die Kranken können auf der Höhe des Anfalles die gelähmten Teile nicht bewegen. Doch ist die Lähmung an den Beinen meist am intensivsten und in der Regel auch hier einsetzend. Von hier aus, nach Shinosaki, von den Oberschenkeln aus, befällt die Lähmung den Rumpf und die oberen Extremitäten. Meistens ist die Affektion symmetrisch. Die seltene Lähmung von respiratorischen Muskeln wurde durch Holtzapple beobachtet, Husten und Niessen waren unmöglich.

Bei Myoplegia paroxysmatica werden die Muskeln, die sich in Ruhe befinden am ehesten befallen, während ständig arbeitende Muskeln, wie die Augenmuskeln, meist frei bleiben Die Lähmung ist eine schlaffe, der Tonus bei den passiven Bewegungen fehlt gänzlich, doch wird in einigen Beobachtungen Spannung einiger Muskeln und Muskelgruppen angegeben (Greidenberg, Schachnowicz).

Nur die willkürlichen Muskeln werden gelähmt, die glatten scheinen von jeder Affektion frei zu bleiben. Manche Beobachtungen der Obstipation sind eher auf Rechnung der Lähmung der Bauchpresse zu stellen, als auf Parese der Darmuskulatur. Dagegen bleibt die Funktion der Blase ganz intakt (Goldflam).

Paralell mit der Lähmung der willkürlichen Muskulatur geht die Herabsetzung, bis zum völligen Erlöschen, der faradischen und galvanischen Erregbarkeit, sowohl der Muskeln als auch der Nerven. In allen Fällen ist dieses Symptom vorhanden gewesen. Die idiomuskuläre Erregbarkeit sinkt, ganz wie die elektrische, entsprechend dem Grade der Lähmung, bis zum völligen Verschwinden. Im Intervall hingegen zeigte sich keine Abweichung von der Norm.

Die Sehnenreflexe sind in den gelähmten Partien herabgesetzt bis aufgehoben, nur vereinzelt gesteigert. Hautreflexe normal. Goldflam gibt Schwinden des Plantarreflexes und Herabsetzung des Cremaster und Abdominareflexes an.

Trotzdem die Motilität in so hohem Grade und in solcher Ausbreitung ergriffen ist, wird die Sensibilität mit winzigen Ausnahmen absolut intakt gefunden. Ueber eine solche Ausnahme berichtet Fischl, dabei vurde Gefühlsabstumpfung an den Beinen gefunden. Auch

Shinosaki beobachtete sensible Störungen in 7 Fällen und zwar Druckschmerzen am Oberschenkel und an der Wadenmuskulatur in 3 Fällen; in 2 Fällen an Lenden und Rücken, in 2 Fällen leichte Hyperaesthesie an den unteren Extremitäten. Machlachlan beobachtete manchmal Schmerzen im gelähmten Gebiet.

Wie früher angegeben wurde, ist das Bewusstsein erhalten, die psychischen Funktionen und Sinnesorgane bleiben intakt, auch sind die cerebralen Nerven von jeder Störung frei.

Die Verdauung ist während des Anfalles gestört. Man beobachtete Verminderung des Appetits, Brechreiz, Obstipation, Blähung, Vergrösserung der Leber, grossen Durst, Sekretion von dickem Mundspeichel, Erbrechen etc..

Im allgemeinen verlaufen die Anfälle ohne Fieber, in einigen Fällen (Goldflam, Fischl, Greidenberg) wurden subnormale Temperaturen beobachtet.

Oppenheim, Goldflam, Fuchs, Mitschel und Hirsch beobachteten während des Anfalls Symptome seitens des Zirkulationssystems, die denen bei Mitralinsuffizienz sehr ähnlich waren. Das gleiche beobachtet auch Shinosaki in 1 Fall, ausserdem noch 2 Fälle von Bradycardie, 2 Fälle von Arythmie des Pulses, welche sich aber als ventrikuläre Extrasystolen herausstellten. Echte Pulsarythmien wurden von Oddo Audibert und Schlesinger beobachtet. Der Blutdruck ist nach Schmidt im allgemeinen im Initialstadium und während des Anfalls erhöht, in späteren Stadien, während des Abklingens lässt die Arterienspannung nach. Shinosaki beobachtete es nur in einem Fall.

Ueber die Blut-Morphologie ist keine Uebereinstimmung bei den einzelnen Autoren. Wenn nach Singer, Putnam, Mitschell und Machlachlan das Blutbild während des Anfalles unverändert bleibt, fanden Shinosaki und Goldflam jeweils eine mässige Neutrophilie, Leukocytose mit Verminderung der Eosinophilen; nach dem Anfall dagegen, im Intervall eine Lymphocytose und Eosinophilie. Ferner beobachtete Taylor während des Anfalles ein Ueberwiegen der Basophilen, die 51-57% der Leukocyten ausmachten. Das rote Blutbild bleibt nach Shinosaki unverändert.

Shinosaki und Machlachlan fanden im Anfall den Blutzucker etwas erhöht, der letztere fand eine Verminderung von Serumcalcium. Wichtig ist auch die von Aitken und Herrington beobachtete Verminderung von Kalium im Serum. Schon im Jahre 1908 beobachtete Cramer bei seinem Fall Glykosurie während des Anfalls;

auch Shinosaki stellte in 3 von 24 Fällen Zucker im Harn fest. Nach dem letztern beruht die Glycosurie auf einem Erregungszustand des chromafinen Systems.

Auf das Vorkommen von Eiweiss im Harn bei der periodischen Extremitätenlähmung, wies Goldflam 1896 hin und zwar, fand sich das Eiweiss während des Anfalls und direkt darnach. In der Folgezeit beobachteten viele Autoren diese Albuminurie. Eine Erklärung für ihr Auftreten gab zuerst Hermann Schlesinger. Er fand bei periodischer Extremitätenlähmung im Harn Eiweiss, im Sediment hyaline Zylinder und schloss daraus, dass die Albuminurie die Folgeerscheinung einer leichten Nierenreizung sei. Die Krankheit selbst führt er auf eine Autointoxikation zurück, da er im Harn ab und zu Aceton nachweisen konnte.

Auch Shinosaki achtete in 15 Fällen auf das Vorkommen einer vorübergehenden Albuminurie. Er fand diese in fast allen Fällen im Harn während des Anfalls und direkt nach ihm, aber niemals in der anfallsfreien Zeit. Da Shinosaki nur in 1 Fall Zylinder im Sediment nachweisen konnte, wobei dieser Fall nachweisbar mit Schrumpfniere kombiniert war, nimmt er an, dass die regelmässig auftretende Albuminurie nicht nephritischer Natur, sondern auf einen Erregungszustand der Schilddrüse oder des chromaffinen Systems zurückzuführen sei.

Auf der Höhe des Anfalles fand ferner Goldflam Vermehrung des Indikans und der Harnsäure. Nach Holtzapple haben im Intervall 49% der Erkrankten reichlich Indikan im Harn, 37% mittelmässig und 19% der Fälle nur in Spuren.

Nach Machlachlan u. a. ist die Diurese während des Anfalles herabgesetzt bis aufgehoben. Dauert die Lähmung 2-3 Tage, so beginnt doch die Ausscheidung. Inkontinenz ist selten. Wenn die Diurese während des Anfalles stark herabgesetzt wird, so wird sie vermehrt am Ende des Anfalles und ist begleitet durch eine beträchtliche Schweissekretion über den gelämten Partien. Die Schweissekretion ist nach der Erfahrung des Patienten das sicherste Zeichen dafür, dass die Lähmungen zurückgehen.

Die Besserung beginnt also durch Ausbruch von profusen Schweissen und auch durch Wiederauftreten von Jucken. Die Besserung beginnt meistens in den Handfingern, steigt hinauf auf die Ellenbogen- und Armgelenke, dann wird der Rumpf, zuletzt die Beine beweglich, von den Füssen aufsteigend. Es dauert ein paar bis mehrere Stunden, ehe die Besserung einen Grad erreicht hat, der die Funktion ermöglicht. Hand in Hand mit der Wiederkehr der moto-

rischen Funktion geht das Wiedererscheinen der elektrischen Erregbarkeit der Nerven und Muskeln in derselben Reihenfolge. Parallel der elektrischen Erregbarkeit schreitet der Wiederkehr der idiomuskulären Erregbarkeit. Auch die Sehnen- und Hautreflexe erscheinen wieder, aber etwas später. Die Muskeln die zuerst betroffen worden, erholen sich auch zuerst. Das Nachlassen der Lähmung tritt nach Shinosaki symmetrisch auf. Nach der Erholung bestehen: leichte Ermüdung, Kopfschmerzen, manchmal Diarrhoe.

Manchmal kommt es vor, dass die Besserung, die gewöhnlich progressiv bis zur vollständigen Restitution schreitet, unterbrochen wird. Goldflam hat Recidive bis 12 Stunden beobachtet. Neel betont, dass es nie zu einem Recidiv der Lähmungen in derselben Periode kommt, wenn einmal starker Schweissausbruch aufgetreten ist. Oft kann die beginnende Lähmung durch vorwiegend mechanische und thermische Einflüsse zum abortiven Ablauf gebracht werden. So konnte Goldflam die Anfälle verkürzen durch Massage, künstliches Schwitzen und Erbrechen. Andere Autoren, wie Aitken, Samuelsohn, Neel, Putnam und Machlachlan geben an, dass durch Bewegung der Patient die Paralyse abortieren kann. Letzterer erklärt dieses durch Steigerung der Blut- und Lymphzirculation, wodurch eine rasche Abschaffung der Toxine stattfindet. Herrington konnte durch Verabreichung von 5 gr. Kaliumcitrat (Natrium nützte nicht) im prodromal Stadium den Anfall abortieren.

Nach Bing dauert die Krankheit nicht das ganze Leben hindurch, sondern beschränkt sich auf einige Jahrzehnte. Die Häufigkeit der Anfälle ist verschieden, von täglichen Anfällen bis zu Pausen von einem Jahr und mehr. Im allgemeinen steigt die Häufigkeit in den ersten Jahren progressiv, bis sie in der Pubertät das Maximum erreicht.

Bezüglich der Begünstigung der Anfälle in gewissen Jahreszeiten, äussern sich Otto Audibert, Goldflam, Herrington und Shinosaki; wenn es auch keine Regel gibt, so scheinen die Anfälle allgemein im Herbst und Winter häufiger aufzutreten. Meistens traten die Anfälle beim Erwachen nachts oder frühmorgens, aber nur selten beim Erwachen vom Mittagsschlaf auf.

Die Dauer der Lähmungsanfälle ist unbestimmt. Meistens dauert ein Anfall ein paar Stunden bis Tagen. Shinosaki beobachtete einen Fall, der 5 Tage dauerte. Abortive Anfälle dauern nur einige Stunden. Die einzelnen Anfälle können bei demselben Patienten verschieden lang anhalten. Nach Holtzapple ist die Dauer des Anfalls direkt proportional zu ihrer Schwere.

Quoad vitam bringen die Anfälle selbst im allgemeinen keine Gefahr. Die Ursachen von sechs durch Holtzapple beobachtete Todesfälle waren: Lähmung der respiratorischen Muskeln, Herzdilatation, Herzfehler, inspiratorische Bronchopneumonie.

Was den sozialen Standpunkt anbetrifft, so stimmen die meisten Autoren überein, dass trotz der schweren Störungen, der Patient meist im Beruf und sozial eingeordnet verbleiben kann.

Aetiologie und Pathogenese.

Die Aetiologie und Pathogenese dieser Krankheit ist noch nicht sicher festgestellt. Die Ansichten der Autoren darüber gehen auseinander. Einige Autoren nehmen einen spinalen Ursprung der Krankheit an, weil die Lähmunger sich auf den von den spinalen Nerven versorgten Muskeln ausbreiten. Obwohl die Lokalisation des Leidens im Rückenmark auf den ersten Blick möglich erscheint, so muss man doch zugeben, dass keine einzige Erkrankung des Rückenmarks die analogen Symptome wie das vorher geschilderte Krankheitsbild aufweist.

Eine ganze Reihe Autoren wie Bornstein, Flatau, Oppenheim und Westphal nehmen als Ursache dieser Krankheit ein Gift àn, das im Körper des Kranken selbst ensteht; ihrer Meinung nach alteriert das angehäufte Toxin die Graue Substanz der Vorderhörner des Rückenmarks.

Goldflam, einer der verdienstvollsten Forscher auf diesem Gebiete, spricht die Vermutung aus, dass die „Periodische familiäre paroxysmale Lähmung“ zu den sog. Myopathien zu zählen sei und bemüht sich, die Anfälle selbst in solcher Weise zn erklären, dass von Zeit zu Zeit, besonders während der Ruhe, sich ein bis jetzt noch unbekanntes Toxin bildet, welches auf die spezifisch veränderten Muskeln eine lähmende Wirkung ausübt. In den Muskeln fand Goldflam mikroskopische Veränderungen und zwar Vergrösserung der Muskelfasern, Rarefaktion der primitiven Fibrillen unb Vakuolen-Bildung.

Unter Berücksichtigung des toxischen Momentes der Aetiologie dieses Leidens aber mit Betonung der dabei verlaufenden Stoffwechselstörungen, versuchen eine ganze Anzahl von Autoren das Wesen der Krankheit zu erklären.

Nach Holtzapple soll die Paralyse bedingt sein durch langsame Degeneration der Vorderhornzellen. Holtzapple möchte dieses Leiden mit einer vorübergehenden lokalen Anämie der Rückenmarksvorderhörner erklären und zwar durch Spasmen der Arteriae

spinales anteriores. Als auslösende Faktoren der Paralyse bezeichnet er Uebermüdung und Kälte des Muskels, bedingt durch abnormalen Stoffwechsel in der Muskulatur.

Albert K. E. Schmidt, legt in seiner Monographie, wie andere frühere und spätere Autoren, das Hauptgewicht auf die Unempfindlichkeit der Muskeln, während des Anfalls, gegen elektrische Irritation. Eine solche aufgehobene Irritabilität findet man faktisch nur bei arterieller Ischämie, sowie bei Volkmanns ischämischer Paralyse oder bei der embolischen Ischämie. Schmidt nimmt daher an, dass die Lähmung bei Myoplegia paroxysmatica auf einer vorübergehenden Ischämie der Muskeln beruht. In der Regel fand er, dass einzelne zwischen gesunden liegenden Muskelfibrillen körnige wachsartige Massen mit fehlender Quer- und Längsstreifung aufweisen.

Die Pathogenese erklärt Schmidt folgenderweise: das Primäre bei der paroxysmatischen Lähmung sei eine Magendarmstörung, die via sympaticotonus eine Irritation der Nebennieren bewirkt, wodurch diese eine vermehrte Menge Adrenalin in das Blut abgibt. Diese vermehrte Adrenalinmenge wirkt besonders auf die Muskelarterien, die sich kontrahieren und teils eine Ischämie der Muskeln bewirken, wodurch die Lähmungen entstehen und aufrecht erhalten werden, teils bewirkt sie eine Erhöhung des Blutdrucks, wodurch das Herz plötzlich bei einem stark erhöhten Widerstand arbeiten muss, weshalb man gewöhnlich Symptome von Herzdilatation und Insuffizienz sieht.

Der japanische Forscher Shinosaki nimmt auf Grund der klinischen Erscheinungen an, dass diese Erkrankung nicht nur auf einer Störung des cerebrospinalen Nervensystems beruht, sondern auch auf einer Störung des vegetativen Nervensystems oder der inneren Sekretion. Den polyglandulären Charakter der periodischen Extremitätenlähmung mit besonderer Betonung der Affektion der glandulæ: thyreoidea, parathyreoideæ und suprarenales, konnte er nachweisen dadurch, dass durch Verabreichung von Präparaten von den Schild-Nebenschilddrüsen, Adrenalininjektionen und Kohlehydrate-reichhaltiger Nahrung er künstliche Anfälle auslösen konnte.

Die innigen Beziehungen gehen daraus hervor, dass unter seinen 24 Fällen, 6 kombiniert mit Morbus Basedowi und 8 Fälle mit Struma, ohne sonstige Zeichen von Basedow sich finden, sodass also mehr als die Hälfte seiner Fälle Struma aufweist.

Da auch Moebius, Charcot, Mackensie und Rosenfeld Basedowfälle mit paroxysmal auftretender aufsteigenden akuten Lähmung beobachteten, wobei die Lähmungssymptome denen sehr ähnlich sind, glaubt daher Shinosaki, die Basedow Paraplegie sei nichts

anderes als eine periodische Extremitätenlähmung. Für Shinosaki ist daher ganz klar, dass die Schilddrüse bei der Entstehung der paroxysmalen Lähmung eine sehr wichtige Rolle spielt.

Er bestreitet die Ansicht von Schmidt, wonach die Lähmungsanfälle durch Adrenalin selbst bedingt sind, vertritt jedoch die Meinung, dass die Ursache durch den durch Adrenalin herbeigeführten Erregungszustand der Schilddrüse und des chromaffinen Systems sei.

Noch deutlicher wird dieser Zusmmenhang zwischen der periodischen Extremitätenlähmung und Drüsen mit innerer Sekretion, wenn man das Auftreten von Glykosurie und Albuminurie während des Anfalls und nach demselben in Erwägung zieht. Sowohl die Glykosurie als auch die Albuminurie führt Shinosaki auf einen Erregungszustand der Schilddrüse und des chromaffinen Systems zurück.

In einer Publikation vom Jahre 1922 wies Shinosaki auf die Beziehungen zwischen Calciumstoffwechsel und Lähmungsanfälle hin, es treten nach der Einnahme von Epithelkörperchenpräparaten Lähmungsanfälle auf, jedoch ist die Häufigkeit ihres Auftretens geringer als bei Schilddrüsenpräparaten.

Das eine Beziehnng zwischen Epithelkörperchen und der periodischen Paralyse vorhanden ist, stellt die Lundborg'sche Hypothese fest, wonach die Lähmungsanfälle auf einer Hyperfunktion der Epithelkörperchen beruhen. Die Lundborg'sche Hypothese lautet: „Paralysis agitans, Myoklonie und Myotonie stellen wahrscheinlich eine Hypofunktion der chronisch erkrankten Epithelkörperchen dar, dagegen kämen die Myasthenie und die periodische Extremitätenlähmung von einer Hyperfunktion der chronisch erkranten Epithelkörperchen".

Bringt man diese Lundborg'sche Hypothese in Zusammenhang mit der Theorie von Eppinger, Falta und Rudinger, wonach zwischen den Epithelkörperchen einerseits und der Schilddrüse und dem chromaffinen System anderseits, eine gegenseitige Förderung besteht, sodass Hyperfunkion der Thyreoidea zugleich eine Hyperfuntion der Epithelkörperchen zur Folge hat, so kann man verstehen, wie eine Hyperfunktion der Schilddrüse den Anfall auslösen kann.

Ferner stellte Shinosaki fest, dass übermässige Kohlehydratzufuhr, per os, auf die eine länger andauernde Hyperglykämie folgt, immer einen Anfall künstlich hervorrufen kann. Eine intravenöse Injektion von Traubenzucker dagegen hat keinen Anfall zur Folge.

Um den Zusammenhang zwischen dem Kohlehydratstoffwechsel und den paralytischen Anfällen zu erklären, stützt sich Shinosaki auf die Norden'sche Theorie, wonach die Epithelkörperchen beim

Kohlehydratstoffwechsel die Funktion des Pankreas unterstützen und die Funktion der Schilddrüse und des chromaffinen Systems hemmen. Wenn diese Theorie sich als richtig erweisen sollte, könnte man annehmen, dass überreichliche Kohlehydratzufuhr eine Hyperfunktion der Epithelkörperchen hervorruft. Wird der Erregunszustand des chromaffinen Systems (Sympathicus) durch eine Hyperfunktion der Schilddrüse, durch Schilddrüsenpräparat oder auch Adrenalininjektion hervorgerufen, dann wird auch der Tonus des Parasympaticus gesteigert, und man kann annehmen, dass durch Unterbrechung des Parallelismus der beiden Systeme, aus irgend einem Grunde, eine abnorme Erregbarkeit der Epithelkörperchen resultiert.

In einer Monographie suchen Janota und Weber die Lähmung aus der Annahme einer Anomalie in der sympatischen Innervation zu erklären. Die Theorie stützt sich im wesentlichen auf Kraus Zondeck's Anschauungen von der Muskelfunktion, wonach diese aus zwei Hauptgliedern, einem vegetativen und einem oxydativ-chemisch-thermischen Glied besteht. Die eingetretene Störung bei der paroxysmalen Lähmung sollte primär in einer Störung des Verhältnisses der Elektrolyten untereinander bestehen.

Ausgehend vom Standpunkt der obenerwähnten Theorien über die Aetiologie und Pathogenese der periodischen Extremitätenlähmung, entwickelt Neel in einer umfassenden Arbeit eine eigene Theorie über die Aetiologie dieses Leidens.

Neel erhebt gegen die Theorie Schmidt's wesentliche Einwände. Bei der Untersuchung eines Patienten in gelähmten Zustande fand Neel doch reichliche Aktionsströme, die laut Lindhart's und Henrigués Untersuchung von den Endplatten der Muskeln verursacht werden sollten. Das Vorhandensein der Aktionsströme zeigt somit, dass der nervöse Apparat intakt ist.

Der Sitz des Leidens muss nach Neel in den Muskelfibrillen selbst gesucht werden, und die Art des Leidens muss eine solche sein, dass sie eine reversible Lähmung bewirkt, ohne die Muskelfunktion zu schädigen. Neel leugnet nicht, dass gewisse Momente die Beeinflussbarkeit der Symptome durch Wärme und Kälte ihr recht plötzliches Entstehen und ihr Verschwinden darauf hindeuten könnten, dass eine Gefässwirkung für die Symptome eine Rolle spielen könnte; aber es ist schwer verständlich, dass eine so ausgesprochene Anämie (Schmidt's Ischämie), wie man sie nach totaler Lähmung und der völlig aufgehobenen elektrischen Irritabilität erwarten musste, zuweilen während 24 Stunden oder mehr bestehen könnte, ohne bleibende Spuren zu hinterlassen. Man müsste bei einer Anämie solchen

Grades auch mit einem vollständigen Verschluss der Muskelarterien rechnen, was auch an eine sehr heftige und elektive Adrenalinwirkung während eines so langen Zeitraums hindurch sich denken liesse.

Da Neel durch blosse Anämie der Muskulatur die Symptome schwer erklären konnte, prüft er die Möglichkeit einer Autointoxikation; die Versuche, die er gemacht hat um diese Theorie einer experimentellen Basis zu geben, sind jedoch missglückt. Ein näheres Studieren der Symptomatologie des Leidens zeigte, dass Vereinigung von Muskelruhe mit überreichlicher Ernährung imstande ist, einen latenten Zustand von Myoplegie hervorzurufen. Es scheint somit, als ob lokal im ruhenden Muskel, besonders wenn ein Ueberschuss von Nährstoffen vorhanden ist, gewisse Veränderungen vor sich gehen, die bewirken, dass eine reversible Lähmung mit Aufhebung der elektrischen Reaktion eintritt. Während dieses Zustandes ist die Zirkumferenz der gelähmten Extemität bedeutend grösser als in nicht gelähmtem Zustand, was wahrscheinlich mit einer Veränderung im Muskelgewebe selbst in Zusammenhang gebracht werden muss.

Möglich, dass eine Anhäufung gewisser Nährstoffe über eine gewisse Grenze hinaus, unter krankhaften Verhältnissen, die Fähigkeit als Akkumulator in einem solchen Grad zu wirken vermag, dass es zu einer Lähmung kommt, die erst behoben würde, wenn der Organismus entweder durch Hunger oder Bewegung allmählich diesen Ueberschuss an Nährstoffen aufbraucht. Bemerkenswert ist, dass die Symptome seltener sind solange das Individuum im Wachstum ist und dadurch auf den Ueberschuss in der Ernährung Beschlag legt. Dasselbe beobachtet man auch während der Gravidität und Laktation.

Dass Ruhe für die Enstehung der Symptome eine Rolle spielt, wird an verschiedenen Stellen der vorhandenen Literatur hervorgehoben, so bei Goldflam, Couzot, Putnam. Der Letztere beschrieb Anfälle, die Sonntags oder Montags aufgetreten sind. Das schlagenste Beispiel ist Donat's Fall, wo eine 25 jährige Frau, die sich wohl befunden hatte, durch einen Unfall zu Bettliegen gezwungen war, nach 3 Tagen verfällt sie aber in einen ausgesprochenen Status Myoplegicus.

Nach Bing handelt es sich wahrscheinlich um eine Autointoxikationskrankheit. Die abnorm veranlagten Muskeln scheinen durch Funktionseinstellung auf die Bildung eines Giftstoffes zu reagieren, der sich namentlich während der Ruhe anhäuft.

Dieselbe Meinung über die Aetiologie des Leidens vertritt auch Machlachlan. Seiner Auffassung nach kommt dieses zustande, infolge einer Störung der Blut- und Lymphzirkulation und dadurch

bedingter Verhinderung des Wegtransportes der angehäuften Toxine. Nach Aufhebung dieser Störung folgt die Wegschaffung der Toxine, und dadurch Wiederherstellung der Muskelfunktion.

Wichtige Angaben über die Beziehung von Glukose und Kalium im Stoffwechsel zu der Paralyse machen Aitken, Allot, Castleden und Wolker. Ausgehend vom Standpunkt, dass nach Uebergang von Glukose in die Gewebe der Kaliumgehalt des Blutserums, unter normalen Umständen bis auf nur 16-20 mg/100 erniedrigt wird, konnten die Obenerwähnten nachweisen, dass in pathologischen Fällen ein fortgeschrittener Rückgang des K-gehaltes den Lähmungsanfall auslöst. Bei Verabreichung einer süssigkeitsreichen Mahlzeit oder 200 gr. Zucker, zeigte sich eine Senkung des K-gehaltes im Serum, wobei der Anfall ausgelöst wurde.

Nähere Untersuchungen ergaben folgendes Resultat: bei Senkung des K-Gehaltes im Serum bis 12 mg/100 ensteht eine Schwäche der Muskeln, weitere Senkung bis auf 10 mg/100 löst die Paralyse aus. Dagegen Erhöhung des Kalium-Gehaltes über 12 mg/100 führt zur Genesung.

Therapie.

Die Angaben über die Therapie der periodischen Extremitätenlähmung sind bei den einzelnen Autoren spärlich. Im allgemeinen verhält sich die Therapie gemäss den durch die verschiedenen Autoren vorher erwähnten ätiologischen und pathogenetischen Momenten verschiedenartig. Die Therapie wird durch physikalische, diätetische und medikamentöse Massnahmen gekennzeichnet.

Zur physikalischen Therapie empfehlen erfahrungsgemäss Goldflam und Machlachlan Bewegung, Massage und künstliches Schwitzen.

Zur diätetischen Therapie seien die Angaben von Neel zu erwähnen. Er konnte eine wesentliche Besserung des Zustandes seiner Patienten durch diätetische Vorschriften erzielen und zwar: durch eine energische Warnung vor Ueberernährung mit dadurch bedingter Gewichtzunahme, durch ein Verbot des Essens während der letzten 4-5 Stunden vor der Bettruhe und durch Hungern in Verbindung mit aktiven Bewegungen.

Zur medikamentösen Therapie empfiehlt Albert K. E. Schmidt einen energischen Gebrauch von Kalk. Ferner konnte Aitken durch Verabreichung von 12 gr. Kcl den Anfall in einer Stunde zum Stillstand bringen. Gute Resultate konnte Herrington durch Verabreichung von 5 gr. Kaliumcitrat in prodromalem Stadium erzielen. Unt-

er Umständen musste er dieses jede Stunde wiederholen, bis der Patient arbeitsfähig wurde. Durch diese Therapie traten gelegentlich leichte Schwäche und geringe Schmerzen auf, aber keine Parese.

Entgegen den vorher erwähnten therapeutischen Massnahmen empfehlen Oddo und Darcourt eine energische physikalische Therapie, bestehend aus Massage und kräftiger Faradisation, während Schachnowicz Darreichung von Atropin in Tagesdosen von 0,002 bis zur beginnenden Intoxikation anrät.

Bei der Behandlung unseres Patienten stellte sich heraus, dass Physostigmininjektionen die Anfälle abgekürzt haben. Ausserdem ergab eine Dauerbehandlung mit Calciumpräparaten gute Resultate.

Meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Dr. h. c. Robert Bing für die gütige Ueberlassung des Falles und wertvollen Winke bei dieser Arbeit spreche ich an dieser Stelle meinen besten Dank aus.

Literaturverzeichnis

Aitken, Allot, Castleden and Wolker: Familial periodie paralysis. Clinical science Jg. 1937, Bd. 3 No.1.

Baruk et Meignant: La paralysie périodique.- Encèphale 24,Jg. 1929

Battaille: Observation de paralysie intermittente (congestion cérébrale) à type double quotidien, consécutive à une hématémése grave.- Ann. de la méd. physiolog. Jg. 1829. XVI. S. 545.

Bennet: Case in which attacks of intermittent tonic muscular spasms, immediately followed by complete temporary paralysis, have frequently and periodically occurred during the entire life of the patient, the health in the intervals being normal. Brain. Jg. 1884-1885. VII. S. 492

Bernhardt: Notiz über die familiäre Form der Dystrophia muscularis progressiva und deren Kombination mit periodisch auftretender paroxysmaler Lähmung. Deutsch Ztschr. für Nervenheilkunde. Jg. 1895, Bd. VII. Heft 1-2.

Biemond and Daniels: Brain 1934, Bd. 57, S. 91.

Bing: Die periodische oder paroxysmale Lähmung. Lehrbuch der Nervenkrankheiten 1937. S. 120.

Bing: Periodische oder paroxysmale Extremitätenlähmung. Hdbch. der inneren Medizin, herausg. v. Bergmann u. Staehelin. II. Aufl. Bd. 5, 2ter Teil, S. 1250-1252.

Bornstein: Die periodische Extremitätenlähmung. Deutsche Ztschr. für Nervenheilkunde. Jg. 1908, Bd. 35, Heft 5-6, S. 407.

Brown Séquard: Sur une nouvelle espèce de paralysie, locale ou générale, avec ou sans altération des sens et de la sensibilité générale. Semaine medicale Jg. 1886 S. 117.

Buzzard: Three cases of family periodic paralysis, with a consideration of the pathology of the disease. Lancet Jg. 1901, 17. Dez.

Cavaré: Observation d'une paralysie générale du sentiment et du mouvement affectant le type intermittent. Gaz. méd. Toulouse Jg. 1853.

Cheinisse: La paralyse périodique familiale. Sem. méd. Jg. 1904 S. 113.

Chtchepinsky: Die periodische Extremitätenlähmung.- Wratsch (Russ.) 15. Nov. Jg. 1903.

Couzot: Cas de Paralysie qériodique.- Bull. Acad. Méd. Belge. Jg. 1886.

" Paralysie périodique.- Revue de médecine, Jg. 1887, S. 190.

Crafts: A fifth case of family periodic paralysis.- Amer. Journal of the Med. Science Jg. 1900 June.

Donath: Ein Fall von traumatischer periodischer Lähmung. Wien. Klin. Wochschr. Jg. 1900, 11. Jan,

Fischl; Ueber einen Fall von periodisch auftretender Lähmung der unteren Extremitäten.- Prager med. Wchschr. Jg. 1885, No. 42.- Ref. Centralbl. für klin. med. Jg. 1886, No 12.

Fuchs: Periodische Extremitätenlähmung.- Wien klin. Wchschr. Jg. 1905.

Gibney: Intermittent spinal paralysis of malarial origin.- Americ. Journ. of Neurologie and Psychiatrie Jg. 1882, Bd. 1, S. 1.

Goldflam: Ueber eine eigentümliche Form von periodischer familiärer, wahrscheinlich autointoxikatorischer Paralyse.- Deutsche Ztschr. für klin. Med. Jg. 1891, Bd. 19. supplemeht.

" Weitere Mitteilung über die Paroxysmale, familiäre Lähmung.- Deutsche Ztschr. für Nervenheilkunde, Jg. 1895, Bd. 7.

" Dritte Mitteilung über die paroxysmale, familiäre Lähmung.- Deutsche Ztschr. für Nervenheilkunde. Jg. 1897. Bd. 11, Heft: 3-4,

Greidenberg: Ein Fall der spinalen periodischen Paralyse.- Wratsch (Russisch) Jg. 1887, S. 930.

Hartwig: Ueber einen Fall von intermittierender Paralysis spinalis.- Inaug. Diss. Halle 1874.

Herrington: Erfolgreiche Behandlung von 2 Fällen familiärer periodischer Paralyse mit Kalium Citrat.- Journ. of the American Medica Association. Jg. 1937, No. 108.

Holtzapple: Journ. of Americ. med. Assoc.- Jg. 1905, Bd. 45, S. 1224.

Hirsch: Ueber einen Fall von periodischer familiärer Paralyse.- Deutsche med. Wchschr. Jg. 1894, 9. Aug.

Janota u. Weber: Die Paroxysmale Lähmung, eine Studie über ihre Klinik und Pathogenese.- Berlin 1928.

Kolik: Zur Frage über Paroxysmale Lähmung.- Oddeska med. Z. Jg. 1929, -4.- Ref. Zbl. Neurol.- Jg. 1930-54.

Kuttner: Ein Fall von paroxysmaler Lähmung.- Mtschr. Psychiater. Jg. 1929, -74.

Kurt: Paroxysmale Lähmung. Demonstr. Berliner Ges. Psychiatrie u. Neurol.- Ref. Ztbl. Neurologie Jg. 1929, -53.

Lee. Ting-Shun: Ueber die Zuckerassimilationskraft und die Zuckerausscheidungsschwelle bei der periodischen Extremitätenlähmung.- Mitt. med. Ges. Tokio 1932, -46, Ref. Ztbl. Neurologie Jg. 1934-, 73.

Lundborg: Spielen die Glandulae parathyreoideae in der menschlichen Pathologie eine Rolle?- Dtsch. Ztschr. für Nervenheilkunde. Jg. 1904, 27.

Machlachlan: Familial periodic paralysis.- Brain Jg. 1932, Bd. 55, S. 47.

Mankowsky: Ueber die Paroxysmale Paralyse.- Zbl. Neur. Jg. 1929, 87.

Mitchell: A study of a case of family periodic paralysis.- Americ. Joun. of the Med. Science. Jg. 1899, Nov.

Neel: Zwei unabhängige Fälle von Myoplegia paroxysmatica. (periodica, familiaris).- Ztschr. für die ges. Neurologie u. Psychiatrie, Jg. 1929, 118, S. 269.

Oddo u. Audibert: La paralysie périodique familiale.- Arch. gén. de méd. Janv. Fév. Mars, Avril et Mai 1902.- Bull. et Mém. de la soc. méd. des hôp.- Séance du 13 déc. 1901.

Oppenheim: Neue Mitteilungen über den von Prof. Westphal beschriebenen Fall von periodischer Lähmung aller vier Extremitäten.- Charité Annales Jg. 1891. Bd. XVI. S. 351.

Orzechowski: Kongres. pol. Neurol. Warschau 1909.- Ref. Neurol. Zbl. 1909 u. 1910.

Plate: Ueber paroxysmale Lähmung.- Inaug. Diss. Bonn 1927.

Puawski: Zupene porazenie wszystkich Konczyn, trwajace dwie doby.- Gazeta lekarska (Poln.) Jg. 1890, No. 40. Gazette hebdomadaire, Jg. 1890, Nov.

Putnam: A case of family periodic paralysis.- Americ. Journ. of the med. science. Jg. 1900. Febr.

Rachowitsch: Contribution à l'étude de la paralysie périodique ou paroxysmatique.- Inaug. Diss. Lausanne 1934.

Reuter: Ueber die paroxysmale Lähmung.- Vortrag Tagg. Hamb. u. Nordd. Neurol. u. Psych. 1930. Ref. Zbl. Neur. Jg. 1931 No. 60.

Rich: An unique form of motor paralysis due to cold.- Med. News. 1894, 25. Aug.

Samuelsohn: Fall von intermittierender Paraplegie.- Berl. Klin. Wchschr. Jg. 1877, S. 607.

Schachnowicz: Un cas rare de paraple'gie intermittente (Russisch) Wratsch (Russisch) Jg. 1882, 12. Aug. S. 537.

Schmidt: Die Paroxysmale Lähmung. Berlin 1919.

Schlesinger: Ein Fall von periodischer Lähmung.- Wiener Klin. Wchschr. Jg. 1895, S. 323.

Seiler: Periodische Lähmung.- Arch. f. med. Erfahrung. Jan. Febr. 1815, S. 117.

Shinosaki: Klinische Studien über die Periodische Extremitätenlähmung.- Ztschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie. Jg. 1926. No. 100, S. 564.

Straus Erwin: Die Paroxysmale Lähmung.- Hdbch. der Neurologie, Buncke u. Forster, 1936, Bd. XVI. S. 1023.

Straus Hans: Zur Kasuistik der Paroxysmalen Lähmung.- Dtsch. med. Wchschr. 1932, II.

Taylor: Family periodic paralysis.- Journ. of News and Mental disease. 1898. Sept. Okt.

Singer and Goodbody: A case of family periodic paralysis with a critical digest of the literature.- Brain 1901. Bd. XXIV. S. 257.

Westphal: Ueber einen merkwürdigen Fall von periodischer Lähmung aller vier Extremitäten mit gleichzeitigem Erlöschen der elektrischen Erregbarkeit während der Lähmung.- Berl. Klin. Wchschr. 1885. 3. u. 10. Aug.- Berl. Klin. Wchschr. 1886, 15. März.

Yoshida, Tokomaru, Yosuka Kasuya: Ueber die periodische Extremitätenlähmung, besonders ihre pathologische anatomische Befunde.- Okayama-Igokkai-Zasski 42, 1930. Ref. Zbl. Neurol. 60, 1931.

Yoshimura, Kisaku: Zur Kenntnis der periodischen Extremitätenlähmung, deren Ursache und Therapie.- München. Med. Wchschr. 1929. II.-